UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1954

N° 240

L'Incontinentia Pigmenti

Revue générale à propos d'un cas

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Lundi 29 Novembre 1954

PAR

André LANOIRE

Élève de l'École du Service de Santé Militaire
Diplômé de Médecine Tropicale

Né le 10 Mai 1929 à St-JEAN-D'ANGÉLY (Charente-Maritime)

Examinateurs de la Thèse

MM. JOULIA, Professeur ..... Président
FABRE, Professeur ..... } Juges
BROUSTET, Professeur ..... } Juges
LE COULANT, agrégé ..... } Juges

BORDEAUX
IMPRIMERIE DU NONTRONNAIS
J. BARBEZIEUX, Sr
6, rue Sainte-Eugénie, 6

1954

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543913_0002

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1954

N° 240

L'Incontinentia Pigmenti

Revue générale à propos d'un cas

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Lundi 29 Novembre1954

PAR

André LANOIRE

Élève de l'École du Service de Santé Militaire
Diplômé de Médecine Tropicale

Né le 10 Mai 1929 à St-JEAN-D'ANGÉLY (Charente-Maritime)

Examinateurs de la Thèse

MM. JOULIA, Professeur ..... Président
FABRE, Professeur ..... } Juges
BROUSTET, Professeur ..... } Juges
LE COULANT, agrégé ..... } Juges

BORDEAUX
IMPRIMERIE DU NONTRONNAIS
J. BARBEZIEUX, Sr
6, rue Sainte-Eugénie, 6

1954

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPÉRIÉ, CHELLE

DOYEN : M. PORTMANN. — **ASSESSEUR :** M. SIGALAS

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, GUYOT, ANDERODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PERY, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique médicale	CREYX BROUSTET
Clinique chirurgicale	PAPIN MASSE
Clinique d'accouchements	RIVIERE
Clinique gynécologique	MAGENDIE
Anatomie pathologique et microscopique clinique	DE GRAILLY
Anatomie	DUFOUR
Anatomie générale et histologie	MAYER
Hygiène et Clinique de la tuberculose	PIÉCHAUD
Médecine légale et médecine du travail	DERVILLÉE
Electroradiologie et Clinique d'électricité médicale	REBOUL
Chimie	MESNARD
Matière médicale	GOLSE
Pharmacie	VITTE
Physiologie	FABRE
Clinique médicale des maladies des enfants	FONTAN
Zoologie et parasitologie	SIGALAS
Pathologie générale et expérimentale	SARIC
Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX

	MM.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	POUYANNE
Clinique médicale et des maladies infectieuses	AUBERTIN
Chimie biologique et médicale	TAYEAU
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT
Médecine coloniale et Clinique des maladies exotiques	BONNIN
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ
Botanique et cryptogamie	GIRARD
Thérapeutique	TRAISSAC
Hydrologie thérapeutique et Climatologie	DUBARRY

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL :

M. BLANQUET (Physique pharmaceutique)

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

M. MAHON (Obstétrique) — M. PAUTRIZEL (Parasitologie)

MAITRES DE CONFERENCES AGRÉGÉS :

	MM.
Physiologie	Mlle ROUGIER
Bactériologie	
Anatomie pathologique	LÉGER
Anatomie	RIGAUD
Pharmacie (1re section)	R. GOLSE

	MM.
Pharmacie (2e section)	MASQUELIER
	QUILICHINI
Pharmacie (3e section)	CAZAUX
Biochimie médicale	NEUZIL
Pathologie expérimentale	FAURE

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.
Médecine générale	LENG-LEVY MORETTI LAVIGNOLLE
Chirurgie générale	LAUMONIER CHAVANNAZ VILLAR TINGAUD DEPAULIS

	MM.
Obstétrique	CHASTRUSSE FAUGÈRE
Ophtalmologie	BESSIERE
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT
Pédiatrie et puériculture	VERGER
Médecine légale et médecine du travail	L'EPÉE
Electroradiologie	LACHAPÈLE
Odonto-Stomatologie	BENOIT
Urologie	LANGE

CHARGÉ DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFÉRENCES AGRÉGÉ

M. R. STOLL (Histologie)

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER
Accouchements	CHASTRUSSE
Puériculture	VERGER PÉRY
Législation pharmaceutique	COUSTOU
Anatomie	CABANIÉ
Cryptogamie	LAUBIE
Obstétricie sociale	MAHON

	MM.
Organographie et physiologie végétale	TEMPERE
Chimie biologique analytique	BABIN
Chimie analytique	
Pathologie chirurgicale	VILLAR
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER
Physiologie	BENELLI

Le Secrétaire principal de la Faculté : GAYRAUD

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

À LA MEMOIRE DES ELEVES ET ANCIENS ELÈVES
DE L'ECOLE DU SERVICE DE SANTE MILITAIRE
MORTS POUR LA FRANCE

À LA MEMOIRE DES ELEVES ET ANCIENS ELEVES
DES ECOLES MILITAIRES PREPARATOIRES
ET DU PRYTANEE MILITAIRE
MORTS POUR LA FRANCE

A MA FEMME

Dont les encouragements et l'aide m'ont été précieux.
En témoignage de mon affection.

A MON FILS

A MON PERE, A MA MERE

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS LES MIENS

A TOUS MES AMIS

A Monsieur le Medecin-General Inspecteur DEBENEDETTI

Directeur du Service de Santé de la IV^e^ Région Militaire,

En respectueux hommage.

A Monsieur le Medecin-General CHAVIALLE

Directeur de l'Ecole du Service de Santé Militaire

et de l'Hôpital Militaire d'Instruction Desgenettes,

A Monsieur le Medecin-Commandant FARGEOT

Ex-Chef du Service de Pneumo-Phtisiologie

de l'Hôpital Militaire Robert-Picqué.

A Monsieur le Medecin-Commandant TASEI

de l'Hôpital Militaire Robert-Picqué,

Chef du Service de Dermato-Vénéréologie

A NOS MAITRES DES FACULTES DE MEDECINE
DE BORDEAUX ET DE LYON

A NOS MAITRES DES HOPITAUX CIVILS ET MILITAIRES

A MES CAMARADES
DE L'ECOLE DU SERVICE DE SANTE MILITAIRE

A MES CAMARADES
DES ECOLES MILITAIRES PREPARATOIRES
ET DU PRYTANEE MILITAIRE

Monsieur le Professeur R. FABRE

Professeur de Physiologie,

Directeur de l'Institut d'Education Physique,

Officier de la Légion d'honneur,

Médaille Militaire,

Croix de Guerre,

Officier de l'Instruction Publique,

Monsieur le Professeur P. BROUSTET

Professeur de Clinique Médicale,

Médecin des Hôpitaux,

Officier de l'Instruction Publique,

Monsieur le Docteur LE COULANT

Agrégé de Dermatologie et Syphiligraphie,

Médecin Dermato-Vénéréologue des Hôpitaux,

Officier d'Académie,

Nous lui devons le sujet de cette thèse. Ses précieux conseils et son accueil bienveillant nous ont aidé à la réaliser.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur JOULIA

Professeur de Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques,

Expert de l'Organisation Mondiale de la Santé,

Chevalier de la Légion d'honneur,

Officier de l'Instruction publique,

Pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant de présider cette thèse.
Hommage de notre profond respect.

L'Incontinentia Pigmenti

Revue générale à propos d'un cas

INTRODUCTION

Sans prétendre explorer ici un chapitre important de la dermatologie, nous nous proposons de réunir les documents intéressant une affection relativement rare, connue habituellement sous le nom d'« Incontinentia pigmenti ».

Les traités classiques ne lui consacrent que peu ou pas de place, et les publications françaises, à ce jour, sont très peu nombreuses. Les observations d'« Incontinentia pigmenti » publiées dans le monde entier atteignent environ quatre-vingts cas, ce qui nous permettra de faire une synthèse aussi précise que possible du tableau clinique et histopathologique de l'affection.

Cette étude nous a intéressé également par les problèmes pathogéniques qu'elle pose. L'unité de vue des auteurs est loin d'être faite à ce sujet, et, sans prendre position dans la controverse, nous exposerons les théories en présence.

Afin de situer la question, le court paragraphe que Degos, dans sa « Dermatologie », consacre à cette affection, constituera la définition de notre sujet :

« Type très rare de pigmentation, observé chez de jeunes enfants parfois dès la naissance. Après une phase érythémateuse initiale, en petites taches, ou en nappes érythrodermiques, se constituent des taches pigmentées, gris-ardoisé, souvent nombreuses et de petite taille, parfois disposées en réticulum ou en stries.

Cette pigmentation, qui peut à la longue s'atténuer ou disparaître, s'accompagne de malformations congénitales (lésions oculaires, cécité). La structure histologique est particulière : cellules basales de l'épiderme vacuolisées, dégénérées, pauvres en pigment, avec accumulation de pigment dans les couches superficielles du derme. »

Nous devons à M. le Professeur agrégé Le Coulant d'en avoir observé un cas chez une petite fille.

Nous étudierons donc successivement :

1° Revue générale des cas publiés;

2° Synthèse du tableau clinique et histologique;

3° L'observation.

4° Considérations étiologiques et pathogéniques;

5° Les conclusions.

PREMIERE PARTIE

REVUE GENERALE DES CAS PUBLIES

(Observations résumées)

Bruno Bloch, en juillet 1925, au cours d'une réunion de la Société dermatologique suisse, à Zurich, présenta le premier cas, chez une petite fille de 18 mois, d'une anomalie pigmentaire cutanée qu'il baptisa : « Incontinentia pigmenti ». La littérature n'en garde qu'un compte-rendu succinct; Sulzberger, en 1928, examine à nouveau la petite malade, et publie ce cas curieux :

OBSERVATION N° 1.

Fille de 1 an et demi.

Présente à la naissance des taches pigmentées sur la peau, associées à un érythème des membres inférieurs. Ce dernier régresse et seules, persistent les pigmentations, prédominant sur le tronc et le membre inférieur droit.

Sur le tronc : les modifications s'étendent des deux côtés, de l'aisselle à la région inguinale. En avant, jusqu'à la région périmamelonnaire. En arrière, s'atténuant peu à peu vers la région ver-

tébrale. La zone médiane antérieure ne porte que quelques taches faiblement colorées.

La forme et la disposition désordonnée des taches constituent un tableau tout à fait particulier : certaines macules simulent des éclaboussures, d'autres constituent des figures rayonnantes, autour d'une tache centrale plus grosse.

Pas d'affinité spéciale pour le trajet des vaisseaux et des nerfs, ni de disposition segmentaire. Les mamelons des deux côtés sont entourés d'anneaux pigmentés irréguliers. Les taches prédominent nettement à droite par le nombre et la grosseur.

Sur les membres inférieurs : les faces externes et internes des membres inférieurs sont le siège de taches réticulées. Surtout le membre inférieur droit.

Ces pigmentations sont au même niveau que la peau et leur consistance ne diffère pas de celle de la peau normale. Sauf, pour quelques taches, sur le tronc, légèrement pâteuses.

Leur couleur est brun-chocolat sale, ou gris-ardoisée. Quelques taches sur le dos ont une périphérie brun-clair.

A 3 ans et demi, au moment de l'examen pratiqué par SULZBERGER :

Sur le tronc : les tâches ont considérablement diminué en nombre, et les régions périmamelonnaires en particulier, ne présentent plus qu'une coloration gris-brun très légère. Par ailleurs, on ne trouve que quelques rangées de taches. Mais, là où elles persistent, leur forme, leur couleur, leur taille, sont inchangées. Beaucoup de taches, sans disparaître complètement, ont fait place à des zones un peu déprimées, brun très clair.

Sur les membres inférieurs : ne persistent, à la face interne de la cuisse et du genou droits, que quelques raies désordonnées, brun-pâle, et, sur le genou gauche, quelques taches brunes. La peau dans ces régions, est un peu atrophique.

SULZBERGER signale en outre, dans la région occipitale, une zone étendue comme une paume de main, où l'on trouve de peti-

tes clairières alopéciques. La peau y est atrophiée, déprimée, brun-sale.

Histologie : Bloch, au cours du premier examen, constata :

1° Epiderme de configuration normale. Seule, la couche basale, présente par endroits des cellules altérées, œdémateuses, irrégulièrement arrondies, à noyau picnotique. Le pigment mélanique épidermique est peu visible, en général sous forme de grains très fins dans le protoplasme des cellules basales.

2° Derme : infiltrats cellulaires d'allure inflammatoire, dans les corps papillaires et à la base des papilles. Composés de polynucléaires, de lymphocytes, en rapports très nets avec les vaisseaux et les zones de grande densité pigmentaire.

C'est en effet dans le derme que l'on trouve le plus de mélanine. On la voit surtout dans les papilles, rassemblée en grosses mottes irrégulières, au sein de cellules allongées, fusiformes ou ramifiées. Ces cellules sont groupées en amas compacts, surtout périvasculaires. Certaines sont situées à proximité de la limite de l'épiderme, et l'on a l'impression qu'elles sont au contact des cellules basales pathologiques.

Par ailleurs : à 17 mois, décollement de la rétine de l'œil droit, puis gliome rétrobulbaire qui oblige à énucléer cet œil.

Sulzberger signale également les cas présentés par Naegeli, en avril 1926, au cours de la réunion de la Société dermatologique suisse, à Berne, sous le nom de « Naevus familial à chromatophores ».

OBSERVATIONS N^{os} 2, 3, 4.

Un homme adulte, par ailleurs sans antécédents notables, et ses deux filles de 12 et 9 ans, présentent une efflorescence pigmentée qui reproduit cliniquement et histologiquement le tableau décrit par Bloch et Sulzberger. Le phénomène débuta, chez les

deux enfants et leur père à l'âge de 2 ans. Un frère plus jeune est porteur d'un hydroa vacciniforme.

Ainsi que le cas découvert par Almkvist :

OBSERVATION N° 5.

Petit garçon de 6 ans, porteur de l'affection depuis l'âge de 1 an. Examen clinique par ailleurs normal.

En 1929, Siemens, de Munich, publie sous le nom de « Melanosis corii degenerativa » un cas analogue, observé quatre ans plus tôt. Lechleuthner, en 1925, en avait fait le sujet de sa thèse : « Une dermatose systématisée rare ».

OBSERVATION N° 6.

Fille présentant de la microcéphalie, une maladie de Little à forme tétraplégique, une cardiopathie congénitale, une voûte palatine ogivale et un strabisme bilatéral.

A quatre semaines, survient au cours d'une bronchite, sur la tête, le thorax et les membres inférieurs, un exanthème rougeâtre, prenant ensuite une couleur gris-acier. Les taches ont une form bizarre, étoilée, en éclaboussure. Certaines paraissent surélevées, un peu plus consistantes, avec un éclat spécial. Quelques-unes sont déprimées en leur centre, d'autres possèdent une collerette brun-clair.

Les pigmentations sont à peu près symétriques, disposées en réseaux et en lignes irrégulières, déchiquetées, discontinues.

Les zones périphériques des mamelons sont atteintes de façon particulièrement intense. Le visage ne porte qu'une bande colorée à l'angle externe de l'œil gauche.

Quatre ans après, la plus grande partie des taches a disparu, laissant par endroits une atrophie cutanée.

L'enfant est dans un état très net d'arriération mentale.

Histologie : les cellules basales de l'épiderme ont perdu leur forme cylindrique. Beaucoup sont œdémateuses, vacuolisées. La couche basale est de ce fait très irrégulière.

Le derme présente des signes inflammatoires nets : papilles œdémateuses, boursoufflées en poires; vaisseaux larges, entourés dans la profondeur d'amas cellulaires comprenant de nombreux Matszellen.

Le pigment est très diminué dans l'épiderme. Pourtant, on y découvre, près des cellules basales altérées, de grandes mottes pigmentaires anormales.

La couche sous-papillaire du derme et les parties plus profondes renferment un important réseau de masses pigmentaires, irrégulières, colorées en brun-noir.

Siemens signale que Martha Bardach, en 1925, avait décrit : « Une formation naevoïde systématisée, chez des jumelles uniovulaires » qui rappelle extraordinairement le tableau qu'il venait de décrire.

OBSERVATIONS N^{os} 7, 8.

Apparition de la pigmentation à 17 mois chez les deux enfants.

— Mêmes raies horizontales, déchiquetées, sur le tronc.

— Même réseau longitudinal sur les membres.

— Atteinte du pourtour du mamelon, à droite, chez les deux enfants.

— Prédominance de la pigmentation à droite chez l'une d'elles.

Les taches sont gris-ardoisées, certaines bordées de brun-clair, avec un centre déprimé, atrophique.

Sur la demande de Siemens, Bardach revoit les petites malades en 1929. En deux ans, les taches ont presque toutes disparu. Chez l'une des enfants, on ne voit « à l'examen très attentif que quelques taches pâles, gris-brunâtres, sur le côté droit, en très petit nombre ».

En mai 1932, Oscar Levin présente devant l'Académie de Médecine de New-York, un cas intitulé « Nevus reticularis et pigmentosus ».

OBSERVATION N° 9.

Jeune négresse de 3 ans.

La pigmentation apparut peu après la naissance, sous forme de trainées entrelacées, irrégulières, à peu près généralisées, plus marquées sur la poitrine, le dos, et les extrémités.

Il s'y associe, à 3 ans, un épanchement pleural droit, une hypertrophie ganglionnaire paratrachéale et trachéo-bronchique droite. L'intradermo-réaction à la tuberculine est positive.

Histologie : elle est loin d'être typique : « dans les papilles et les couches sous-papillaires du chorion, espaces lymphatiques dilatés, entourés de tissu fibreux et musculaire. Les cellules sont très rares et de forme très irrégulière, disposées en nids et ressemblant à des cellules endothéliales. On porte un diagnostic de « lymphangiectasie plexiforme ».

Sulzberger présent à la séance affirme qu'il s'agit d'un cas d'« Incontinentia pigmenti ».

En 1934, Beintema, en Hollande, publie, sous le nom d'« Incontinentia pigmenti » le cas d'une fillette de 5 ans.

OBSERVATION N° 10.

Apparition des pigmentations à l'âge de 5 mois.

Taches disséminées, figures en rayons de roue; quelques formations verruqueuses sur les mains et les pieds.

Nette prédominance sur les extrémités.

L'histologie montre les éléments habituels avec, en plus, un hyperdéveloppement des papilles dermiques.

En mai 1936, à l'occasion des journées dermatologiques d'Allemagne du Sud-Ouest, Moncorps présente un nouveau cas.

OBSERVATION N° 11.

Garçon de 2 ans et demi.

Les pigmentations ont fait leur apparition à l'âge de 3 mois.

A 18 mois, l'enfant présente un strabisme convergent gauche, il s'y associe une atrophie optique gauche. On soupçonne un gliome rétrobulbaire.

Deux auteurs japonais, Kitamura et Chan, signalent, en 1938, une observation typique.

OBSERVATION N° 12.

Jeune Japonaise de 3 mois, qui porte depuis la naissance une pigmentation en réseau, répartie symétriquement sur tout le corps. L'histologie montre dans le derme de nombreuses cellules chargées de pigment, tandis que la couche basale de l'épiderme n'est presque pas pigmentée. A noter également une éosinophilie à 30 % dans le sang local, contre 14 % dans la circulation générale.

En 1938, Sulzberger, aux Etats-Unis cette fois-ci, reprend la question de l'« Incontinentia pigmenti » à l'occasion d'un nouveau cas.

OBSERVATION N° 13.

Jeune fille de race blanche, 19 ans.

Présente depuis la naissance une opacité calcifiée de la cornée à gauche, avec modification du cristallin, et strabisme convergent.

Depuis la naissance également :

Lésions hyperpigmentées de la peau, d'aspect comparable aux descriptions précédentes. Les taches sont toutefois de plus grande étendue, en rapport avec la croissance générale du sujet, semble-t-il; la distribution en est unilatérale : côté gauche uniquement.

L'examen histologique est en tout point semblable au premier cas de Bloch-Sulzberger en 1928.

Dans la région pariétale gauche existe une zone alopécique, ayant toute l'apparence de la « sclérodermie en coup de sabre ». Les cheveux dans l'ensemble sont clairsemés.

Depuis un an et demi seulement, tous les ongles sont amincis, aplatis en cuillère, jaunâtres, striés transversalement, très friables.

La malade ne possède que deux dents, à l'emplacement des canines inférieures, petites, du type des dents de lait. Elle n'en a eu que dix au total.

L'examen par ailleurs montre une jeune fille petite, très gracile, à petit crâne. Psychisme normal.

Il est intéressant de relever dans cette observation la présence, chez d'autres membres de la famille, de malformations ou de défauts des formations ectodermiques :

Cécité de l'œil gauche chez la mère.

Troubles dentaires : dents malformées ou absentes. La mère n'en a eu que 28; une sœur âgée de 30 ans, 16 seulement; et la nièce à 5 ans n'en a que 10.

Les ongles de ces trois personnes sont fissurés, décolorés et friables.

Chez toutes les trois, cheveux clairsemés avec des zones alopéciques.

Devant la Société de dermatologie de Berlin, Schuermann présente un nouveau cas, le 16 mai 1939.

OBSERVATION N° 14.

Petite fille de 18 mois; pas d'antécédents familiaux notables.

Dès après la naissance, poussées successives de plaques érythémato-bulleuses.

A 6 mois, ces formations régressent, remplacées graduellement par des pigmentations gris-ardoisées.

La partie gauche du tronc est surtout atteinte : taches irrégulières, en lignes tortueuses ou en tourbillons. Disposition en anneaux autour des mamelons.

Le cuir chevelu, dans la région occipitale, présente quelques taches; les membres également, sauf les pieds et les mains.

Certaines taches, dans la région périgénitale, ont un aspect papuleux.

L'histologie montre une image semblable aux descriptions précédentes.

En Allemagne également, Jackli publie, en 1939, « Un cas de poïkilodermie infantile (Atrophodermie réticulaire et « Incontinentia pigmenti ») combinée à de l'alopécie, de la microdontie et à une cataracte précoce ».

OBSERVATION N° 15.

Enfant de sexe masculin; pigmentation présente à la naissance.

L'histologie montre des amas de chromatophores bourrés de pigment, dans le derme.

En 1941, Carol et Bour, d'Amsterdam, passent en revue certains cas déjà publiés et en apportent un nouveau.

OBSERVATION N° 16.

Petite fille de 9 mois.

A 3 mois, apparition sur le dos d'abord, puis sur les cuisses, de macules rougeâtres, suintantes. Elles deviennent brunes en quelques semaines; il en paraît toujours de nouvelles, atteignant successivement le thorax et les aisselles.

Au moment de l'examen :

Sur le dos : raies pigmentées, en V superposés.

Sur les régions latérales du tronc, de l'aisselle à la hanche, et sur le ventre, nombreuses taches, plus ou moins en réseaux.

Sur les faces de flexion, et les faces internes des membres, nombreuses raies colorées.

Consistance cutanée partout normale.

Histologie : épiderme peu modifié, à part quelques cellules œdémateuses, dans la couche basale pauvre en pigment.

Derme : nombreuses cellules de formes et de tailles variées, chargées de pigment. Elles siègent surtout autour des vaisseaux, associées à des infiltrats de fibroblastes, de lymphocytes et de polynucléaires éosinophiles.

Le reste de l'examen montre une certaine hypotrophie, pas de dents à 9 mois. On note une fossette coccygienne.

En 1942, Seidlmayer publie deux nouveaux cas :

OBSERVATIONS N°s 17, 18.

Une petite fille de 18 mois, chez qui l'« Incontinentia pigmenti » apparut au deuxième jour.

Un nouveau-né de sexe féminin. L'affection a débuté peu après la naissance par une éruption érythémato-bulleuse. Cette petite malade revue à 3 ans et demi, est toujours dans le même état.

En 1943, Hora pratique l'autopsie d'un cas d'« Incontinentia pigmenti ».

OBSERVATION N° 19.

L'enfant, de sexe non précisé, fut exhumé trois semaines après le décès. L'auteur aurait découvert une aplasie des surrénales.

Nexmand présente, le 7 février 1945, devant la Société danoise de dermatologie, un nouveau cas.

OBSERVATION N° 20.

Fillette de 7 ans chez qui, en quelques mois, vient de se développer le tableau clinique typique de l'« Incontinentia pigmenti » :

Les taches intéressent l'abdomen, les cuisses, de façon à peu près symétrique. Elles sont gris-bleues, plutôt brun-sales sur l'abdomen, toujours très irrégulières.

L'histologie vient confirmer ce diagnostic.

En septembre 1945, Pierini, Garcia, Pomfosiello et Rey font le point de cette affection, à l'occasion du premier cas sud-américain.

OBSERVATION N° 21.

Petite fille de 6 mois; à l'âge de 5 jours, exanthème érythémato-vésiculeux, puis pigmentation habituelle.

L'aspect clinique et histologique ne laisse aucun doute. Quelques éléments ont un aspect papillomateux.

En janvier 1947, devant la Société de dermatologie de Bronx, trois cas sont présentés.

OBSERVATIONS N^os 22, 23.

Sobel présente une petite Chinoise de 2 ans.

La pigmentation qui existait à la naissance n'épargne que la face. Le père de la malade porte aussi, depuis la naissance, le même trouble pigmentaire, sur les avant-bras et les jambes.

OBSERVATION N° 24.

Sulzberger et Bloom ont également remarqué chez une fille de 1 an, peu de temps après la naissance, une éruption de raies gris-brunâtres, sur les faces latérales et la partie antérieure du tronc.

On remarque une formation pigmentée verruqueuse sur le dos de la main droite. Les sclérotiques de l'enfant et de la mère sont bleuâtres.

Aux Etats-Unis encore, en février 1947, Crawford et Diamini, devant la Société de dermatologie de la Nouvelle-Angleterre, signalent un nouveau cas.

OBSERVATION N° 25.

Fillette de 4 ans qui porte depuis l'âge de 3 mois des traînées pigmentées sur le dos et les cuisses. Au cours d'une rougeole, les pigmentations sont devenues écarlates, pour revenir ensuite à leur état antérieur.

En mars 1947, Hopkins rapporte devant l'« Atlantic dermatological conference », l'histoire d'une petite fille de 5 mois et demi, déjà présentée par Hélène-O. Curth à l'Académie de Médecine de New-York.

OBSERVATION N° 26.

Les bandes pigmentées dont on ne peut préciser la date d'apparition, siègent sur les parties latérales du tronc, en ondulations plus ou moins parallèles, ainsi qu'à la face interne des cuisses.

En novembre 1947, Kalz et Mackensie, de Montréal, publient le cas d'une jeune Polonaise.

OBSERVATION N° 27.

26 mois, fille d'émigrés.

A l'âge d'une semaine, début par une éruption maculaire, desquamante, à laquelle ont succédé les troubles pigmentaires.

A l'examen, sur la poitrine, l'abdomen et les cuisses : taches colorées irrégulières. L'étude histologique est caractéristique. En outre, aplasie de quelques dents.

Devant la Société Royale de Médecine, Haber, en avril 1948, présente à Londres un nouveau cas.

OBSERVATION N° 28.

Petite fille de 11 mois qui, à sa naissance, présente des vésicules sur un poignet et une jambe. A 5 jours, érythème du cuir chevelu et des membres, se généralisant, pour évoluer vers des taches atrophiques et un réseau pigmenté gris-brun. On note aussi des excroissances verrucoïdes sur un pied.

Revue quatre ans après, l'enfant n'a plus que quelques stries colorées sur le tronc. La mère aurait présenté durant sa grossesse une période fébrile de nature indéterminée.

En 1948, dans un travail de la clinique dermatologique de l'Université de Copenhague, Heilesen passe en revue les cas antérieurs, et en publie deux nouveaux.

OBSERVATION N° 29.

Fille, qui présente à la naissance une éruption de bulles remplies d'un liquide clair. Elles sont situées en peau saine, ou enchâssées sur des infiltrations papuleuses, qui, d'ailleurs, existent parfois isolées. Disposition symétrique sur les membres, moins nette sur le tronc. Pendant un mois, poussées papuleuses successives, se couvrant de bulles, cessant brusquement.

A 8 mois, HAXTHAUSEN examinant l'enfant, découvre à la place des lésions précédentes, un étrange réseau cutané d'allure atrophique, gris-sale. Il publie ce cas comme « Une affection cutanée lichenoïde, en partie bulleuse chez un nouveau-né ». L'enfant subit entre-temps l'énucléation de l'œil droit pour un pseudogliome rétrobulbaire.

HEILESEN voyant la fillette à 4 ans, ne trouve que quelques traces pigmentées sur le tronc et les membres. L'enfant n'a eu sa première dent qu'à 9 mois.

Histologie : dans l'épiderme, cellules basales gonflées, vacuolisées. Dans le derme mélanine accumulée, œdème, infiltrats histiocytaires périvasculaires.

OBSERVATION N° 30.

Fille; à l'âge de 2 jours, taches rouges sur les membres, puis généralisées; plus nombreuses à droite, épargnant la face.

A 7 jours, des bulles apparaissent sur cet érythème, flétrissent et se couvrent d'une épaisse croûte jaunâtre.

A 13 mois, la dentition est réduite aux deux incisives médianes inférieures. Strabisme convergent bilatéral. La moitié droite du corps porte une pigmentation grisâtre, en bandes transversales sur le tronc, longitudinales sur les membres. La moitié gauche du corps ne porte que de rares taches de même couleur. Sur la plante du pied droit : bande rougeâtre, couverte de vésicules et de croûtes épaisses jaunâtres. Les zones pigmentées sont légèrement atrophiques.

Histologie : épiderme : légère hyperkératose. Dans le stratum granulosum et surtout dans la couche basale, cellules vacuolisées, à noyau picnotique. Pas de pigment.

Derme : nombreuses cellules remplies de pigment dans les couches sous-papillaires. Papilles dermiques larges, œdémateuses.

Un oncle et une cousine de la petite malade sont nés porteurs d'un bec-de-lièvre et d'une division palatine. Une tante présente du strabisme.

En août 1948, la « Revue Chilienne de Pédiatrie » nous apporte un nouveau cas.

OBSERVATION N° 31.

Petite fille de 9 mois.

A la naissance, taches café-au-lait, étoilées, alternant avec des zones dépigmentées, sur le tronc et les extrémités. Paralysie passagère d'un bras. Cataracte unilatérale, microphtalmie, nystagmus. Retard du développement psychique.

A la réunion de la Société dermatologique de Chicago, en janvier 1949, le cas de Zakon et Eirinberg est mis en discussion.

OBSERVATION N° 32

Fille de 3 mois. A 3 jours, éruption papulo-vésiculaire sur les membres, petit à petit généralisée, prenant une couleur brune.

A 15 jours, plaques hyperkératosiques sur les doigts et les orteils.

A 3 mois, on ne trouve qu'une pigmentation réticulée, brun-clair sur les bras et les jambes; quelques plaques papulo-vésiculeuses, croûteuses en certains points. Lésions hyperkératosiques des doigts.

Histologie non mentionnée.

Au cours de cette réunion, Caro signale qu'il a observé le même trouble.

OBSERVATION N° 33.

Fille qui présente à l'âge de 3 jours une éruption vésiculaire généralisée, remplacée en quelques jours par des traînées verruqueuses pigmentées.

A 4 ans : persistent des volutes pigmentées sur l'abdomen; la plupart des lésions verruqueuses ont disparu.

En Angleterre, W.-L. Calnan publie en juillet 1949 un cas d'« hémiatrophie congénitale associée à d'autres malformations congénitales ».

OBSERVATION N° 34

Fillette de 3 ans, qui, à la suite d'une broncho-pneumonie coquelucheuse présente une hémiplégie gauche transitoire et des convulsions épileptiformes.

A la naissance, éruption vésiculaire sur la jambe gauche, les bras et les mains, cédant à l'âge de 5 mois en laissant des taches cicatricielles sur la jambe et le bras gauches.

Une pigmentation brune est aussi présente à la naissance et ne se modifie pas : lignes irrégulières sur la partie antérieure gauche du tronc.

Dès l'âge de 3 mois, on note que la jambe gauche est plus petite que la droite; cette différence va s'accentuant. De même le côté gauche de la tête est plus plat que le droit et la fente palpébrale gauche est étroite. Il existe aussi un certain équinisme du pied gauche.

Lacunes de la dentition :

— De lait : 5 0 3 0 1 | 1 0 3 4 5
5 0 3 0 1 | 0 0 0 0 0

— Permanente : 0 0 6 0 03-30 1 | 0 2 0 0 0 6 0 0
(radiographie) 0 0 6 0 03-30 1 | 0 2 0 0 0 0 0 0

C'est Haber, écrivant à Calnan, qui signale qu'il s'agit sûrement d'un cas d'« Incontinentia pigmenti ».

En septembre 1949, R. Gerard signale sans autres commentaires dans « Excerpta Medica » :

OBSERVATION N° 35.

« Incontinentia pigmenti » coexistant avec une atrophie bilatérale du globe oculaire.

Pour la deuxième fois en Argentine, Stringa, Ponposiello et Badaracco signalent en novembre 1949 un nouveau cas :

OBSERVATION N° 36.

Fille qui présente à 3 jours, une éruption de taches érythémateuses, puis papulo-vésiculeuses, surtout sur les plis de flexion des membres et les régions latéro-thoraciques. Ceci s'accompagne de prurit et de fièvre légère.

A l'âge de 1 mois, le reliquat de cette éruption est représenté par un réseau pigmenté accentué sur les flancs.

L'histologie apporte les constatations habituelles.

En novembre 1949, Hélène-O Curth publie un article sous le titre d' « Atrophodermie folliculaire et pseudopelade associées à la chondrodystrophia calcifians congenita ». Parmi le syndrome complexe qu'elle décrit, elle apporte deux cas de l'affection que nous étudions.

OBSERVATIONS N^{os} 37-38.

Fillette de 9 ans qui porte à la naissance une éruption pigmentée typique. Aux emplacements des follicules pileux la peau forme de petites fossettes. L'enfant présente aussi sur le cuir chevelu des zones alopéciques, étiquetées pseudo-pelade.

La sœur de cette fillette, âgée de 4 ans, présente à peu près le même tableau.

Chez toutes les deux, nanisme et déformations osseuses importantes.

OBSERVATION N° 39.

En 1949, en Allemagne, Kunzer et Zeisel présentent un cas sur lequel nous n'avons pu avoir de détails, mais qui rassemblait le tableau typique de l'« Incontinentia pigmenti ».

Le 2 décembre 1949, pour la première fois en France, à la réunion de la Filiale Lyonnaise de la Société Française de dermatologie, Michel et Saint-Paul présentent de « curieuses pigmentations chez un nourrisson, casus pro diagnosi ».

OBSERVATION N° 40.

Garçon de 8 mois. A 3 jours : éruption érythémato-vésiculeuse sur la face postérieure des cuisses et des jambes, plus discrète sur les membres supérieurs. Elle guérit en un mois laissant de curieuses pigmentations dont l'aspect défie la description.

A partir de 3 mois, cette dyschromie gagne les flancs et la partie externe du thorax, régions respectées par l'éruption initiale. Les pigmentations sont brunâtres, disposées en traînées capricieuses. Aucun processus atrophique n'est signalé.

Dix jours après une vaccination jennerienne... « réaction cutanée prurigineuse d'aspect érythémato-urticarien exactement su-

perposée aux pigmentations, et rappelant aux dires de la mère la première éruption ». Les auteurs s'interdisent tout diagnostic mais pensent à une pigmentation post-lésionnelle banale, secondaire à la dermatose ci-dessus.

Ce tableau évoque nettement l'« Incontinentia pigmenti ».

Pas d'examen histologique.

Uebel, Ludwig et Korting, de Skopje (Yougoslavie), publient, en 1950, un nouveau cas.

OBSERVATION N° 41.

Garçon de 15 mois. Dans les premiers jours de la vie, taches érythémato-vésiculeuses, en particulier sur les membres inférieurs. L'histologie montre dans l'ensemble, l'image typique de Bloch et Sulzberger. Mais ce qui paraît le plus important aux auteurs yougoslaves, se sont les modifications des artères du derme :

— Artères profondes : altérations d'ordre dégénératif, remaniement et épaississement de la paroi sans réaction cellulaire nette.

— Dans les artères plus superficielles, dégénérescence fibrinoïde avec histolyse de l'endothélium, et infiltration cellulaire importante de l'intima. Ces modifications vont de pair dans les deux cas avec une réduction de la lumière du vaisseau.

— Par ailleurs, l'examen oculaire montre un ptosis des paupières: la cornée est aplatie, l'iris irrégulier, le pupilles figées. Les auteurs devant l'aspect trouble du cristallin pensent à une fibroplasie rétrolentale.

En 1950, Fleck rapporte une nouvelle observation.

OBSERVATION N° 42.

Fille de 18 mois. A 14 jours, l'exanthème pigmentaire débute

sur les mollets et le bas-ventre, s'étendant aux parties latérales du tronc.

Actuellement : enfant gracile, attitude atonique, flasque, des extrémités. Les modifications cutanées sont représentées par des raies gris-ardoisées, atteignant les parties latérales du tronc, le bas-ventre, la région inguinale et les mollets. La partie droite du corps est plus fortement touchée.

En outre, le palais présente des taches grisâtres, en arcs. A la face interne du genou on note, une formation d'allure verruqueuse qui fait penser à un « nevus verrucosus linearis ». L'examen neurologique montre une absence de développement psychique, retard de la parole, absence de contact avec le milieu extérieur.

L'histologie montre la mélanine en gros grains ou en amas sous-papillaires. A la suite d'une biopsie, la cicatrice du prélèvement s'est entourée d'une zone dépigmentée, et les taches des mollets ont tendance à devenir verruqueuses.

En juin 1950, devant la Société de dermatologie de l'Université de Leipzig, Gertler présente une petite fille de 8 mois.

OBSERVATION N° 43.

Hospitalisée à 3 jours pour des secousses convulsives de la main et de l'hémiface gauche, attribuées à une hémorragie méningée.

Régression en quelques semaines.

A 14 jours, éruption de taches pigmentées sur tout le corps, avec des formations bulleuses sur les mains et les pieds.

A 4 mois, tout le corps sauf la tête, est couvert de l'habituelle pigmentation gris-brun, désordonnée. Les taches sont légèrement surélevées à la partie inférieure du tronc. Zones verrucoïdes, avec liseré érythémateux, sur les extrémités.

Histologie : épiderme : hyperkératose importante, présence

de globes cornés. Pigment mélanique rare, dans la couche basale seulement.

Derme œdémateux; vaisseaux élargis, entourés d'infiltrats lymphocytaires. Amas de pigment, intra et extra-cellulaires.

En outre, strabisme convergent de l'œil droit; la pupille droite est petite, elle ne réagit pas à la lumière. Une coloration grisâtre de la zone pupillaire fait soupçonner un pseudo-gliome. Important retard psychique.

Doornink, de Leyde, consacre en 1950 sa thèse faite dans le service de Siemens, à l'« Incontinentia pigmenti ». Il en présente trois nouveaux cas.

OBSERVATIONS N^os^ 44-45-46.

Trois filles de 11 mois, 3 mois et 6 mois, chez qui l'affection débuta de façon semblable : érythème, puis vésicules qui s'érodent et se couvrent de croûtes. Apparaît alors sur le tronc la pigmentation habituelle. L'affection débute chez la première malade dans les vingt-quatre heures qui suivent la naissance, chez les deux autres dès la naissance. On ne signale pas de troubles viscéraux ou oculaires associés. L'aspect histologique est typique.

En 1950 également, au cours des réunions de janvier et de juillet de la Société de dermatologie de Berlin, deux cas sont signalés sans commentaires.

OBSERVATIONS N^os^ 47-48.

Chez une petite fille de 6 mois, apparition à 15 jours.

Chez une fille de 1 an.

Miller, le 6 février 1951, présente devant l'Académie de Médecine de New-York l'observation suivante.

OBSERVATION N° 49.

Fille de 19 mois. Peu après la naissance, présente des bandes brunes irrégulières sur le tronc et les extrémités.

L'histologie n'est pas typique : épiderme : légère hyperkératose, un peu d'œdème. Couche basale banale, mélanine normale.

Le derme ne contient pas de chromatophores; aspect normal.

Il existe en outre de l'hydrocéphalie avec accès convulsifs. Sulzberger et Bloom suggèrent qu'il s'agit d'un stade précoce de l'affection, et recommandent à Miller de faire d'autres biopsies.

Devant la Société dermatologique de Bronx, Rein et Weidman citent un cas nouveau.

OBSERVATION N° 50.

Fillette de 2 ans 1/2. A 2 jours apparaît un érythème bulleux qui persiste six semaines et laisse une pigmentation. Celle-ci, surtout sur le tronc et les extrémités, présente l'allure habituelle.

Histologie : couche basale de l'épiderme dépigmentée; nombreux chromatophores dermiques.

L'examen ophtalmologique montre des taches chorio-rétiniennes.

La dentition est retardée et les dents sont petites, crayeuses; palais ogival.

Au Japon, en avril 1951, Ito résume trois cas en un tableau.

OBSERVATIONS N^{os} 51-52-53.

Sexe	Début	Age	Etendue	Associé à	Evolution
F.	Naiss.	7 mois	Généralisé	Microcéphalie	Mort par pneumonie
F.	10 jours	11 mois	Généralisé	Cataracte nucléaire œil gauche	?
F.	3 mois	26 ans	Limité à la poitrine	Asymétrie thoracique	?

En Argentine, Seminario et Corti publient un cas en septembre 1951.

OBSERVATION N° 54.

Fille de 5 mois. A 4 jours, elle a présenté des taches érythémateuses fugaces, laissant une pigmentation sur le tronc. En outre, papules lenticulaires rouge-cuivrées sur les paumes et les plantes.

Sous la signature de Carney, paraît en août 1951, un travail de l'Université d'Iowa-City, groupant cinq cas.

OBSERVATION N° 55.

Fille; à l'âge de 3 jours, éruption vésiculeuse disséminée, s'ordonnant ensuite en lignes irrégulières. La face est épargnée. Poussées successives jusqu'à 2 mois.

A 4 mois : uvéite, kératite et cataracte de l'œil droit. Les lésions cutanées sont d'allure verruqueuse, linéaires, entourées d'un halo érythémateux.

A 10 mois, le caractère verruqueux a disparu, sauf sur les pieds. Les lésions précédentes sont remplacées par les pigmentations désordonnées habituelles. La biopsie confirme le diagnostic.

L'enfant présente en outre une quadriplégie spasmodique, de la microcéphalie, des îlots alopéciques du cuir chevelu.

Suivies deux ans, les lésions cutanées ne se modifient pas, et l'on note en plus l'absence de cinq dents de lait et une importante débilité mentale. La mère, déficiente mentale, présente du strabisme et une boiterie non élucidée.

OBSERVATION N° 56.

Fille; peu après la naissance, éruption vésiculaire en bandes, sur les extrémités, le tronc, les joues, le front et le cuir chevelu. Quelques érosions disséminées sur le palais.

Oreilles surnuméraires des deux côtés, en avant du tragus.

L'auteur pense alors à l'« Incontinentia pigmenti », et décrit aux parents l'évolution possible, qui va se confirmer :

— Les poussées vésiculeuses se poursuivent plusieurs mois.

— A 10 mois, on note les traînées pigmentées et les arborisations typiques. Sur le pied droit, reliquat d'une excroissance verruqueuse. Sur l'occiput, petite zone alopécique.

Par ailleurs : la radiographie montre l'absence d'une molaire de lait à gauche, et la transformation kystique de deux molaires de deuxième dentition; une hémivertèbre supplémentaire, treize côtes à gauche. On note aussi une fossette sacrée. La biopsie est refusée par les parents suffisamment impressionnés par le cours des événements.

OBSERVATION N° 57.

Fille; à 3 jours, éruption érythémateuse suintante, étiquetée « eczéma » qui persiste trois mois et laisse des lignes rougeâtres puis brunes. Quelques macules sur les bras laissent des zones atrophiques.

Durant les derniers mois, se développe une épilepsie Bravais-Jacksonnienne droite.

A 2 ans, tableau classique d'« Incontinentia pigmenti ». Excroissance verruqueuse brune, sur le premier orteil droit. Les zones pigmentées des membres sont légèrement déprimées, comme atrophiques. Le cuir chevelu porte sur l'occiput et la région pariétale gauche, des zones alopéciques pigmentées. L'incisive latérale gauche supérieure manque; les canines et les molaires inférieures sont mal formées. L'enfant présente un pied-bot valgus à droite. La biopsie confirme le diagnostic.

OBSERVATION N° 58.

Fillette de 4 ans atteinte de quadriplégie spasmodique, arriérée mentale, avec strabisme intermittent, nystagmus.

Les lésions typiques apparurent à 14 mois sur les faces latérales du tronc, le cou, les bras et les aisselles. L'histologie confirme ce diagnostic.

L'enfant meurt à 8 ans, d'affection intercurrente. Parents déficients mentaux.

OBSERVATION N° 59.

Fillette de 14 ans, déficiente mentale avec troubles du comportement. Elle présente le tableau typique de l'« Incontinentia pigmenti » sur le tronc et les jambes. Les taches étaient présentes à la naissance avec un érythème discret. La biopsie confirme le diagnostic.

En outre, bande verruqueuse sur le pied droit, une tache alopécique sur l'occiput; la radiographie montre une spina-bifida occulta, treize dents totalement absentes.

La mère a aussi 13 dents congénitalement absentes.

Carney signale aussi des cas non publiés.

OBSERVATION N° 60.

Le cas d'une femme de 30 ans, présentée le 13 novembre 1948 devant la Société dermatologique de Baltimore-Washington.

OBSERVATION N° 61.

Une jeune négresse de 2 ans, présentée à Chicago par Buchholz en 1950. Les pigmentations présentes à la naissance, sont très étendues.

En Belgique, Lapiere signale, en septembre 1951, un cas d'« Incontinentia pigmenti ».

OBSERVATION N° 62.

Jeune fille de 20 ans, aveugle depuis l'âge de 6 mois.

Les pigmentations apparurent de 3 à 4 ans. L'histologie est peu convaincante : disposition irrégulière du pigment cutané.

Franklin rapporte un nouveau cas en janvier 1952 dans le « British Medical Journal ».

OBSERVATION N° 63.

Fillette de 2 ans, survivante de jumelles prématurées. L'autre étant mort-née.

A 2 mois, rougeur inflitrée de la jambe gauche. Guérison en trois jours, tandis que subsiste une traînée rougeâtre. Même processus à 7 mois, et apparition de bulles. L'érythème se généralise mais en quelques jours tout rentre dans l'ordre, ne laissant alors que des zones pigmentées brunes.

Dans les mois qui suivent les poussées érythémato-bulleuses se succèdent et finalement, les membres inférieurs, la poitrine et l'abdomen portent une pigmentation réticulée.

Histologie : couche basale de l'épiderme très peu pigmentée; nombreux mélanophores bourrés de mélanine dans le derme.

En février 1952, dans le « British Medical Journal », Taylor rapporte les observations suivantes.

OBSERVATIONS N°s 64-65.

Fille. A 2 jours, taches érythémateuses; puis éruption herpétiforme généralisée, n'épargnant que les paumes et les plantes, touchant le visage pendant deux jours.

Quelques semaines après, le tronc et les membres inférieurs présentent les pigmentations habituelles.

Une sœur de l'enfant, âgée de 5 ans, a eu également, d'après la mère, une éruption de même allure à l'âge de quelques jours. L'enquête révèle, en effet, un « Incontinentia pigmenti » typique.

La mère est aveugle de l'œil gauche depuis l'enfance.

Findlay, de Prétoria, présente en avril 1952 un autre cas.

OBSERVATION N° 66.

Fille; à 15 jours, éruption papulo-érythémateuse progressive, avec quelques bulles. A ces lésions vient se superposer, vers 2 mois, un réseau pigmenté irrégulier.

En outre, formations hyperkératosiques sur la plante d'un pied, fibroplasie rétrolentale unilatérale, bande sclérodermique en « coup de sabre » sur le front; la mère, aveugle d'un œil, porte une bande pigmentée réticulée sur une épaule.

Les pigmentations de l'enfant auraient disparu après un traitement à la Cortisone.

En avril 1952, Alexander, Fisher et Dexter présentent un nouveau cas devant la Société dermatologique de Bronx.

OBSERVATION N° 67.

Fille de 11 mois, qui présentait à la naissance une éruption bulleuse persistant deux mois, pour laisser sur tout le corps, sauf le visage, des traînées et des dessins arachnéens, brun-clairs, plus marqués sur le thorax. Pas de modification pendant neuf mois.

Aux Etats-Unis, Loveman, Fliegelman, Weidman et Rein décrivent trois autres cas en avril 1952.

OBSERVATIONS N°s 68-69-70.

Chez trois petites filles, ils décrivent l'aspect cutané typique.

Pour la première, l'affection débuta à 14 mois par un rash érythémateux généralisé.

La deuxième présenta à 3 jours, une éruption maculo-papuleuse.

La troisième portait à la naissance des bulles et des vésicules disséminées.

Autre cas présenté, en mai 1952, devant la Société de dermatologie de Chicago par Falk et Hetreed.

OBSERVATION N° 71.

Fillette de 6 ans qui porte sur tout le corps des taches brunes disposées irrégulièrement. C'est à 14 jours, au cours d'une pneu-

nomie qu'elle présenta un érythème généralisé, qui laissa en disparaissant l'aspect actuel.

Dentition : absence congénitale de 5 dents de lait et de 7 dents permanentes. Nombreuses dents malformées.

Histologie : épiderme légèrement hyperkératosique. Cellules ovales remplies de pigment granuleux, dans la partie haute du derme.

Epstein, Vedder et Pinkus étudient en mai 1952, une « variété bulleuse d'« Incontinentia pigmenti ».

OBSERVATION N° 72.

Fille. A la naissance, éruption érythémato-papuleuse sur les cuisses et la région fessière.

A 2 jours, phénomènes convulsifs passagers du bras et de la jambe gauches. A 3 jours, taches érythémateuses disséminées sur tout le corps.

A 13 jours, éruption bulleuse généralisée. Les bulles sont disposées en traînées et reposent sur des zones érythémateuses, infiltrées, parfois brunes.

L'examen sanguin montre une éosinophilie variant en quelques jours de 18 à 50 %, et l'on pense à une dermatite herpétiforme. Epstein la présente comme telle à 11 mois devant la Société dermatologique du Minnesota. Pendant plusieurs mois, les poussées bulleuses se sont répétées, pendant que s'étendait un réseau pigmenté brunâtre. L'auteur signale aussi des plaques hyperkératosiques.

A 16 mois, aspect d'« Incontinentia pigmenti » généralisé. Sur le cuir chevelu, deux plaques alopéciques, d'allure atrophique.

A 28 mois, crises convulsives puis hémiparésie gauche, accompagnées de rougeurs et de prurit des zones pigmentées. Le pneumo-encéphalogramme décèle une atrophie cérébrale droite.

A 3 ans et 7 mois, le dernier examen montre l'atténuation des pigmentations sur les zones exposées au soleil, l'hémiparésie s'est améliorée. La radiographie montre des anomalies dentaires non précisées, portant sur les ébauches des incisives médianes supérieures.

Histologie : cinq biopsies ont été pratiquées à 19 jours. 1, 7, 12 et 16 mois. Les biopsies 1 et 2 montrent une infiltration éosinophilique de l'épiderme avec de grosses vésicules remplies d'éosinophiles.

Dans le chorion : infiltrats d'éosinophiles périvasculaires dans la biopsie 1. A cette image s'associe une dyskératose épidermique:

Couche cornée épaissie, cellules dyskératosiques, tourbillons et cordons de cellules acanthoïdes.

Dans les biopsies 3 et 4 : hypertrophie verruco-papillomateuse nette.

Dès le début, la mélanine est diminuée dans la couche basale de l'épiderme. Puis apparition de nombreux histiocytes mélanophores dans le derme, tandis que les cellules de la couche basale se vacuolisent.

Absence complète de follicules pileux et de glandes sudoripares dans la peau pigmentée.

Ces auteurs signalent le cas de Wilson, présenté en 1941 comme une « dermatite herpétiforme chez un nourrisson ».

OBSERVATION N 73.

Fille. Dans les vingt-quatre heures qui suivent la naissance : érythème généralisé, plaques vésiculeuses sur les jambes, les fesses et les membres supérieurs. L'érythème se dissipe en cinq jours.

A 14 jours, les vésicules se distribuent en plaques, en anneaux ou en lignes, elles renferment une sérosité riche en éosinophiles.

A 1 mois et 1/2, l'éruption diminue d'intensité. Pendant toute cette période l'éosinophilie sanguine varie de 21 à 59 puis 36 %.

A 3 mois : nouvelle éruption herpétiforme, les régions précédemment atteintes sont alors pigmentées en brun. Cette pigmentation se serait atténuée à 5 mois. L'enfant revue par Wilson à 7 ans, présente dans la région inguinale droite seulement, des pigmentations « d'aspect conforme à celui de l'« Incontinentia pigmenti ».

Haber, en avril 1952, présente encore deux cas.

OBSERVATION N° 74.

Un nouveau-né de sexe masculin, présentant à la naissance des vésicules et des traînées brunes sur l'abdomen. Décès à 17 semaines, de méningite et pyélonéphrite.

OBSERVATION N° 75.

Un nouveau-né du sexe féminin, porteur d'un rash érythémateux sur les membres et de quelques vésicules sur le tronc. A ces dernières succèdent les pigmentations typiques.

A 2 ans, même aspect. Déficience psychique importante.

C'est Rohmer et Woringer qui apportent le premier cas français, décrit comme « Incontinentia pigmenti », à la réunion de la Société française de dermatologie, à Strasbourg, le 30 novembre 1952.

OBSERVATION N° 76.

Fille de 6 mois. Aurait été hospitalisée à 3 jours pour une hémorragie méningée. Elle porte sur le tronc, les membres et le menton, des taches grises, plus ou moins foncées, caractéristiques

par leur disposition et leur forme générale. Elles sont à peine infiltrées, sauf au niveau d'une bandelette zoniforme, étendue à gauche, de la fesse au tendon d'Achille, qui présente une résistance dermique palpable. Au niveau de la malléole externe gauche des lésions érythémateuses et hyperkératosiques font suite aux pigmentations.

Histologie : épiderme hyperkératosique. Quelques globes cornés dans la partie supérieure du corps muqueux de Malpighi.

Le derme présente une infiltration histiocytaire autour des capillaires superficiels.

Les modifications pigmentaires, visibles même sans coloration de la mélanine, sont caractéristiques après noircissement au Fontana. Enormes mottes pigmentaires dans le derme superficiel, groupées dans des chromatophores périvasculaires. Grains plus petits autour des vaisseaux du derme moyen. L'épiderme semble normalement pigmenté, avec de nombreux mélanoblastes chargés de mélanine en fines granulations. On trouve des grains de pigment sur toute la hauteur de l'épiderme, s'éliminant avec la couche cornée.

Plus récemment, en France, Bazex et Dupre ont présenté à Bordeaux, le 11 juillet 1953, devant la filiale du Sud-Ouest de la Société française de dermatologie, un nouveau cas.

OBSERVATION N° 77.

Fillette de 8 ans, dont l'ensemble du corps est zébré par d'innombrables stries et arborescences brun-clair.

L'affection a débuté entre 5 et 7 mois par une éruption érythémato-bulleuse. L'enfant a les sclérotiques bleues et de petites taies superficielles de la cornée. Fond d'œil normal.

Les derniers cas publiés sont ceux que Lewis et Cramer présentèrent le 6 octobre 1953 devant l'Académie de Médecine de New-York.

OBSERVATION N° 78.

Garçon de 4 mois. Après la naissance, érythème sur la face et les extrémités, disparaissant en quelques heures.

A 4 jours, pigmentation diffuse grise de toute la peau, et apparition de vésicules et de papules de 1 mm. à 1 cm. de diamètre, disposées en lignes, à la face postérieure des jambes, sur les bras, les pieds et les mains. Cette teinte grise disparaît en quelques semaines, et l'on note des formations papulo-verruqueuses sur le majeur gauche et sur un pied. A l'emplacement des lésions papulo-vésiculeuses primitives, cicatrices déprimées et quelques pigmentations. Les lésions verruqueuses disparaissent peu à peu.

La radiographie montre un effacement du bord supérieur de la cavité cotyloïde gauche (angle acétabulaire de 30° contre 20° à droite).

Histologie : épiderme hyperkératosique, vésicules intra-épidermiques remplies d'éosinophiles et de quelques lymphocytes, cellules de la couche basale gonflées, claires.

Derme œdémateux, infiltré d'éosinophiles et de cellules rondes, vaisseaux dilatés, follicules pileux mal développés. Le compte-rendu conclut : « Stade vésiculaire de l'« Incontinentia pigmenti » chez un nouveau-né ».

Curth, Sulzberger et Bloom ne nient pas la possibilité d'une pigmentation ultérieure, mais préfèrent réserver leur diagnostic.

OBSERVATION N° 79.

Fille. A 2 jours, éruption de vésicules, en lignes, sur le tronc, les membres, épargnant la tête. Ce stade vésiculaire persiste deux à trois mois, et est remplacé par les pigmentations habituelles.

A 18 mois, l'enfant n'a que deux dents de lait seulement.

Au moment de mettre sous presse, nous apprenons qu'au cours de la réunion de la Société française de dermatologie du 18 novembre, Grupper et Duperrat doivent présenter un cas d'« Incontinentia pigmenti » avec étude histologique.

DEUXIEME PARTIE

SYNTHESE DU TABLEAU CLINIQUE ET HISTOLOGIQUE.

I. - Tableau clinique :

Des observations passées en revue, nous allons essayer d'extraire les points importants relatifs à l'installation, l'aspect et l'évolution de l'affection.

Dans tout ce qui suit, nous considèrerons la maladie dans son ensemble, en admettant que les manifestations inflammatoires, érythèmateuses, bulleuses ou hyperkératosiques, qui peuvent précéder la pigmentation, font partie intégrante du tableau clinique.

Age. — L'affection survient le plus souvent chez de jeunes enfants.

Dans 23 cas, elle était présente à la naissance. Dans 8 cas, début dans les heures qui suivent la naissance. Dans 25 cas, elle apparaît dans le courant du premier mois. Dans 8 cas elle débute entre la fin du premier mois et un an. Dans 9 cas, enfin, elle apparaît après un an : à 14 mois (Carney,

Loveman), à 17 mois (Bardach, 2 cas), à 2 ans (Naegeli, 3 cas), entre 3 et 4 ans (Lapiere) et à 7 ans (Nexmand).

Dans six cas, observation incomplète, ou pas de notion de la date de début.

Sexe. — L'affection montre une nette prédominance pour le sexe féminin : 67 cas de sexe féminin, contre 9 cas masculins.

Nous ignorons le sexe dans trois cas (Jackli, Gerard, Kunzer et Zeisel).

Race. — Les cas sont signalés en majorité dans la race blanche.

2 cas dans la race noire (Levin, Buchholz).

6 cas dans la race jaune : 4 japonais (Kitamura, Ito), 2 chinois (Sobel).

Genèse de l'affection pigmentaire. — L'anomalie pigmentaire est fréquemment annoncée par des manifestations successives ou isolées qui sont :

a) Une phase érythémateuse initiale. Petites taches arrondies (Siemens, Schuermann, Ito, Heilesen), suintantes (Carol et Bour).

Nappes érythrodermiques généralisées (Naegeli, Falk et Hetreed), ou bien localisées : à la face et aux extrémités (Uebel, Lewis), au tronc (Doorninк), à une jambe (Franklin).

Les taches érythémateuses peuvent être fugaces, suivies immédiatement des pigmentations (Seminario) ; mais souvent l'érythème se parsème de vésicules ou de bulles.

b) Les bulles, signalées par de nombreux auteurs, sont

remplies d'une sérosité incolore ou jaunâtre, stérile, riche en éosinophiles. Elles peuvent se flétrir, laissant des érosions vite recouvertes d'une croûte. Des poussées bulleuses peuvent survenir durant plusieurs mois. Epstein et Carney signalent que ces bulles se disposent souvent en lignes.

c) Les vésicules, à paroi épaisse, surviennent de façon passagère (Schuermann), ou durable; affectant une disposition en lignes (Lewis), en réseau (Haber), ou disséminées.

L'affection peut débuter directement par une éruption herpétiforme généralisée (Taylor), des vésicules disséminées sur l'abdomen (Haber), sur une jambe et les mains (Calnan), sans épisode érythémateux primitif.

D'autres auteurs signalent une éruption papuleuse (Lewis, Heilesen); celle-ci peut aussi être primitive (Findlay), devenant vésiculeuse par la suite (Zakon).

Aux lésions vésiculo-bulleuses peut succéder directement le stade pigmentaire (Michel et Saint-Paul), mais dans certains cas se dessine une étape hyperkératosique.

d) Les lésions hyperkératosiques. Elles sont décrites sous différentes formes : amas vérrucoïdes, bandes hyperkératosiques fendillées (Gertler), formations papulo-verruqueuses (Lewis), plaques hyperkératosiques (Zakon, Epstein). Lewis, Haber, Doornink, signalent des zones atrophiques juxtaposées aux lésions verrucoïdes.

Cette hyperkératose disparaît en quelques mois et cède la place aux taches pigmentées. Cette disparition peut n'être que partielle.

Les lésions pigmentées.

Elles constituent la période d'état de la maladie. Toutefois dans certains cas (Bardach, Crawford, Fleck, Lapiere, Moncorps, Naegeli, Sobel, Sulzberger), elles représentent l'aspect primitif de l'affection.

Elles peuvent succéder directement, comme nous l'avons vu, aux lésions érythémateuses, vésiculo-bulleuses, ou verruqueuses; mais c'est Carney, qui nota le premier le passage successif, dans de nombreux cas, par toutes ces étapes. Il est dommage que beaucoup d'observations soient incomplètes quant aux aspects de début de l'« Incontinentia pigmenti », souvent parce que le médecin n'en a pas été témoin.

Les premiers auteurs qui rencontrèrent l'« Incontinentia pigmenti » furent frappés par cette dyschromie très particulière, qui ne leur donnait pas l'impression de « déjà vu ».

Les taches cutanées sont de couleur brunâtre, toutes les gammes du gris sont signalées. Elles sont nombreuses, de tailles variant de quelques millimètres à plusieurs centimètres.

Leur forme est très capricieuse : dentelées, étoilées, rameuses, dendritiques, etc., disposées en stries, en traînées onduleuses, en réseaux entrelacés, les figures qu'elles évoquent dépendent de l'imagination des auteurs : volutes irrégulières, marbre à veines brunes, arborescences, « comme si on avait enveloppé le corps dans une couverture enduite de boue » (Fleck).

Quelques éléments peuvent faire une légère saillie, d'autres au contraire, ont un centre déprimé, luisant, atrophique. La lisière des taches est très irrégulière, mais la limite pigmentation-peau normale est quand même nette. Certains auteurs ont décrit des taches auréolées de brun-clair.

A leur niveau, les poils et les orifices des glandes sudoripares sont souvent normaux, mais certains auteurs signalent des processus atrophiques atteignant ces formations : petits cratères déprimés à leur place (Curth), absence totale de follicules pileux et de glandes sudoripares sur les pigmentations (Epstein).

Les taches siègeant sur le cuir chevelu coïncident souvent avec des plages alopéciques, atrophiques.

Les taches siègent surtout sur les faces latérales du thorax et de l'abdomen, des aisselles aux régions inguinales. Là les taches affectent parfois une direction transversale par rapport à l'axe du corps. Parfois elles sont en anneaux autour de l'aréole des seins (Sulzberger, Siemens, Bardach, Schuermann), sur le dos en capuce (Bardach), en arcs superposés (Carol), sur tout le tronc (Bloch). On peut les voir aussi sur les membres, en raies longitudinales, en réseau (Levin, Beintema, Schuermann), sur le cuir chevelu (Siemens, Shuermann) ou bien disséminées sur tout le corps (Levin, Epstein, Kitamura).

L'éruption est bilatérale en général, avec une certaine symétrie, respectant la zone médiane du corps (Siemens); elle peut prédominer (Kitamura, Heilesen), ou n'exister que sur un hémicorps (Sulzberger, Naegeli). Elle était en « miroir », chez les jumelles de Bardach.

Dans certains cas comme celui de Michel et Saint-Paul, et celui que nous présentons, les pigmentations progressent au-delà des zones affectées par l'éruption érythémato-vésiculeuse ou bulleuse primitive.

L'étendue des taches constituées, suit en général le développement corporel de l'enfant.

Sur un tableau pigmentaire constitué, peuvent se greffer des manifestations érythémateuses, prurigineuses : dix jours après une vaccination Jennerienne (Michel et Saint-Paul), dans la période prodromique de crises convulsives (Epstein). Dans le cas de Rein et Weidman : «... à la suite d'une affection respiratoire pour laquelle on donna Streptomycine, Pénicilline et Auréomycine, il s'est développé une réaction inflammatoire, limitée aux zones atteintes par le processus pigmentaire ».

Evolution. — La pigmentation n'est pas stable; elle peut s'atténuer ou disparaître à la longue :

— Très visible à 11 mois (Lechleuthner), atténuée à 4 ans (Siemens).

— Au bout de trois ans, les pigmentations se sont limitées au tronc (Heilesen).

— Atténuation importante en deux ans (Bardach), en deux ans et demi (Schuermann), en six ans (Moncorps), en trois et en douze ans (Doornink).

Cette disparition peut laisser des taches ou des traînées achromiques, un peu déprimées, d'aspect atrophique (Siemens, Bardach, Schuermann, Doornink, Sulzberger).

Toutefois, si l'affection s'atténue en général dans les dix premières années de la vie, elle peut se rencontrer dans l'adolescence et même chez des adultes : 1 adulte, 2 fillettes de 9 et 12 ans (Naegeli), 1 adulte (Sobel), à 14 ans (Carney), à 19 ans (Sulzberger), à 20 ans (Lapière), à 26 ans (Ito).

Des défauts ou des anomalies du développement sont associés dans la plupart des cas à l'« Incontinentia pigmenti » : parmi les 79 cas rassemblés :

14 fois : **dentition retardée ou malformée** (dents absentes, surnuméraires ou déformées).

20 fois : **phénomènes intéressant le squelette :** microcéphalie, 4 cas; dyschondroplasie d'Ollier, 2 cas; très petite taille, 2 cas; asymétrie thoracique, 1 cas; hémiatrophie, 1 cas; fossettes coccygiennes ou sacrées, 2 cas; palais ogival, 2 cas; côte surnuméraire, hémivertèbre surnuméraire, équinisme d'un pied, pied-bot valgus, spina-bifida occulta, disposition anatomique favorable à une luxation de la hanche, 1 cas.

8 fois : **taches alopéciques du cuir chevelu .**

12 fois : **atteinte du système nerveux** : quadriplégie spasmodique, 3 cas; atrophie cérébrale droite, 1 cas; hydrocéphalie, 1 cas; crises épileptiformes, 2 cas; épilepsie Bravais-Jacksonnienne droite, 1 cas; hémorragie méningée, 2 cas; atonie des membres, attitude flasque, 1 cas; paralysie transitoire d'un bras, 1 cas.

32 fois : **lésions intéressant les yeux** : strabisme convergent bilatéral, 5 cas; unilatéral, 3 cas; opacités cornéennes, 3 cas; cataractes, 6 cas; gliome rétrobulbaire, 3 cas, fibroplasie rétrolentale, 2 cas; taches choriorétiniennes, 2 cas; nystagmus, 2 cas; atrophie optique, 1 cas; microphtalmie, 2 cas; sclérotiques bleues, 2 cas; atrophie bilatérale du globe oculaire, 1 cas.

6 fois : **retard intellectuel ou arriération mentale.**

1 fois : **altérations unguéales :** koïlonychie, onychorrhexis, friabilité.

Ont été signalées aussi : une cardiopathie congénitale, la présence d'oreilles surnuméraires, de taches pigmentées du palais.

Dans 25 cas, les observations sont incomplètes à ce sujet ou les auteurs ne signalent pas de malformations associées.

D'autre part, l'« Incontinentia pigmenti » peut survenir parmi plusieurs membres d'une même famille; de même les anomalies constatées chez les malades qui nous intéressent, se retrouvent associées à d'autres dans les antécédents héréditaires ou familiaux.

« Incontinentia pigmenti » chez les membres d'une même famille :

Dans 5 exemples groupant 11 cas, apparaît une tendance héréditaire ou familiale : 2 jumelles (Bardach); père et ses

deux filles (Naegeli); père et sa fille (Sobel), deux sœurs Taylor).

Affections retrouvées dans les antécédents héréditaires ou familiaux :

Strabisme (Heilesen, Carney); débilité mentale (Carney); taches alopéciques du cuir chevelu (Sulzberger); hydroa vacciniforme (Naegeli); altérations unguéales (Sulzberger); sclérotiques bleues (Sulzberger); dyschondroplasie d'Ollier (Curth); altérations dentaires (Carney, Sulzberger); cécité unilatérale (Sulzberger, Taylor) pour ne citer que les plus marquantes.

Signes généraux, examens de laboratoire.

L'installation et l'évolution de l'« Incontinentia pigmenti » se font sans signes généraux particuliers. Parfois, au moment des poussées érythémato-bulleuses initiales, chez des nouveaux-nés, il peut y avoir un peu de température, une chute du poids.

Du point de vue laboratoire :

BW négatif; urines : rien à signaler.

Formule sanguine : certains auteurs (Epstein, Kitamura), signalent une éosinophilie allant de pair avec le stade bulleux de l'affection. Ceci avait fait porter quelquefois le diagnostic prématuré de dermatite herpétiforme (Haxthausen, Wilson). Cette éosinophilie disparaît en même temps que les bulles.

II. - **Données histologiques** :

Biopsie au stade bulleux ou vésiculaire :

— Epiderme : légère hyperkératose (Lewis, Epstein), un peu de spongiose (Lewis). Infiltration diffuse de l'épiderme par des éosinophiles (Epstein), des lymphocytes (Lewis).

Grandes vésicules intra-épidermiques, remplies d'éosinophiles (Epstein, Carney), et de lymphocytes (Lewis).

Cellules de la couche basale claires (Lewis), pauvres en pigment (Carney).

— Derme : œdémateux (Lewis), vaisseaux dilatés. Infiltrats d'éosinophiles périvasculaires (Epstein, Carney), associés à des polynucléaires, dans les stades précoces.

Epstein trouve ultérieurement que tous ces éléments ont disparu, seuls subsistent des débris granuleux périvasculaires. A ce stade Carney trouve déjà de petits amas de mélanine dans les papilles dermiques.

Biopsie au stade hyperkératosique :

Les seuls compte-rendus de biopsies à ce stade sont ceux de Carney et d'Epstein.

Carney trouve dans l'épiderme « ... une hyperkératose considérable, avec une certaine tendance à la dyskératose avec acanthose... », et dans le derme « ... un infiltrat cellulaire banal, papillaire et sous-papillaire. Pas d'amas ou de disposition anormale du pigment... ».

Epstein note « ... une hypertrophie verruqueuse et papillomateuse ». Le pigment est diminué dans la couche basale, tandis que quelques histiocytes mélanophores apparaissent dans les papilles et la couche sous-papillaire.

Biopsie pratiquée sur une lésion pigmentée constituée :

a) **Epiderme.** — Il est en général d'épaisseur et de configuration normales, avec toutefois dans quelques cas, un peu d'hyperkératose (Rein et Weidman, Epstein).

Le stratum granulosum ne présente aucun aspect parti-

culier, sauf pour Heilesen qui y trouve quelques cellules vacuolisées, à noyau picnotique.

Le corps muqueux de Malpighi est en général œdémateux (Siemens, Gertler); Rohmer et Woringer y constatent parfois, de petits globes cornés dans les couches les plus superficielles.

La couche basale réunit à peu près l'unanimité des auteurs dans la description de ses altérations cellulaires : certaines de ses cellules, isolées ou groupées, sont irrégulières, les unes ballonisées avec un noyau peu coloré, les autres petites à noyau picnotique (Sulzberger, Siemens), quelques-unes enfin vacuolisées (Epstein, Carol).

Du point de vue pigmentaire, les descriptions histologiques des différents auteurs, sont nuancées :

Certains n'en découvrent absolument pas, ni dans la couche basale, ni dans celles plus superficielles (Rein et Weidman, Heilesen).

D'autres, trouvent une nette diminution du pigment mélanique, qui a totalement disparu des cellules basales altérées, et ne persiste dans les autres, que sous une forme éparse, finement poudreuse, que le noircissement au Fontana, fait nettement apparaître en un voile très fin. Siemens trouve aussi des grains pigmentaires montant dans l'épiderme vers la couche cornée, et même quelques rares granulations assez volumineuses au voisinage des cellules basales altérées.

Pour Rohmer et Woringer « ... l'épiderme semble normalement pigmenté; il y a de nombreux mélanoblastes bien reconnaissables, qui distribuent la mélanine en fines granulations en faisant des calottes supranucléaires aux cellules basales; puis on trouve des granulations pigmentaires dans toute la hauteur de l'épiderme où elles finissent par être éliminées avec la couche cornée... ».

b) **Derme.** — Montre des lésions d'ordre inflammatoire le plus souvent :

Papilles en général œdémateuses (Gertler), élargies en poires (Siemens, Heilesen).

Les vaisseaux sont en général augmentés de volume, entourés d'infiltrats cellulaires : histiocytes le plus souvent, avec pour Siemens de nombreux mastzellen, des lymphocytes et des éosinophiles (Kitamura, Carol). Uebel et ses collaborateurs sont frappés par l'aspect des artérioles dermiques, profondes ou superficielles, qui présentent des phénomènes endartéritiques avec réduction de la lumière du vaisseau. Les autres auteurs n'ont pas retrouvé cet aspect .

Mais la caractéristique principale de l'affection est l'abondance du pigment mélanique dans le derme :

Enormes mottes, situées dans le derme superficiel, presque toujours au voisinage d'un capillaire (Rohmer), contenues dans des histiocytes chromatophores (Rein, Sulzberger, Epstein, Carol), ou libres. Les parois des capillaires en contiennent aussi pour Gertler.

Sulzberger voyait une prédominance des chromatophores dermiques au contact des cellules basales dégénérées, les autres auteurs ne retrouvent pas cet aspect.

En outre du point de vue des annexes cutanées :

Epstein et Curth constatent une absence complète de follicules pileux et de glandes sudoripares dans les zones pigmentées.

Lewis signale des follicules pileux immatures.

Les autres auteurs ne signalent rien d'anormal de ce côté.

Diagnostic différentiel : il faut le considérer au cours des trois stades successifs :

— Stade bulleux ou vésiculaire :

Pemphigus épidémique du nouveau-né, impétigo bulleux : c'est l'épreuve du traitement anti-infectieux qui permet le diagnostic.

Epidermolyse bulleuse congénitale : dans ces cas, les bulles sont toujours traumatiques et on signale souvent des altérations du tissu élastique dermique.

Dermatite herpétiforme du nouveau-né, dont certains auteurs (Rothwell, Willy et Burckhardt) ont publiés des cas.

— Stade hyperkératosique :

Naevus systématisé hyperkératosique : surtout quand l'affection se présente en bandes ou en bourrelets. L'évolution comme le mode d'apparition permettent le diagnostic.

— Stade pigmentaire :

Naevi pigmentaires : souvent unilatéraux, respectant la ligne médiane.

Reliquats pigmentés de dermatoses : après un lichen plan (pigmentation à bords effrangés, émiettés); après toutes les variétés de papules, vésicules, bulles, ulcérations. Ces pigmentations apparaîtraient de préférence chez les sujets à peau brune; elles ne dominent en rien le tableau clinique.

Traitement. — En dehors du cas de Findlay, où un traitement à la Cortisone aurait fait disparaître les pigmentations, on ne signale pas d'essais de thérapeutique.

TROISIEME PARTIE

OBSERVATION.

G... Anne-Marie, 2 ans, enfant unique.

Antécédents :

Héréditaires : mère en bonne santé, n'a jamais présenté d'affections cutanées ni de pigmentation. Au troisième mois de sa grossesse, douleurs hypogastriques avec légère métrorragie; tout rentre dans l'ordre avec le repos.

Père en bonne santé, n'a jamais présenté de pigmentations cutanées anormales. Dans l'enfance, retard de dentition : première dent à 1 an, développement de la dentition ultérieurement normal.

Personnels : née à terme, 3 kg. 100 à la naissance. Nourrie au sein jusqu'au quinzième mois. Première dent à 13 mois seulement. Premiers pas à 15 mois. Au cours des dix-huit premiers mois, nombreuses poussées d'angine. Amygdalectomie en juin 1954, crise acétonémique post-opératoire. Enfant toujours très éveillée et active.

Histoire de la maladie.

A l'âge de 2 jours : éruption érythémato-vésiculeuse, non pru-

rigineuse, non douloureuse, débutant à la face postérieure des membres inférieurs, puis survenant à la partie externe de la région pectorale, dans le creux de l'aisselle et sur la région occipitale. Quelques formations papuleuses par endroits, jamais d'ulcération ni de suintement.

Au troisième mois : après diverses thérapeutiques inopérantes disparition spontanée de tous ces éléments.

A ce moment, apparition au niveau de la partie inférieure de l'abdomen et sur la région inguinale gauche, de traînées rougeâtres, irrégulières, ressemblant à des vergetures. Elles s'étendent progressivement à tout l'abdomen, en respectant la région médiane, et aux régions latéro-thoraciques, y compris le creux de l'aisselle. Elles prennent rapidement une coloration brun-ardoisée ou gris-brun plus ou moins intense. Il existe à ce moment un léger prurit.

A 18 mois : à la face plantaire du pied gauche, apparition d'une zone érythémateuse, suintante, se couvrant progressivement d'une croûte jaunâtre, douloureuse, tenace. La petite malade est amenée en consultation auprès de M. le Professeur agrégé Le Coulant. Le traitement indiqué en amène la régression en quelques jours, laissant subsister une surface allongée, plus claire, où la peau luisante semble atrophique.

Examen de la malade :

Petite fille en excellent état général.

Les modifications cutanées consistent essentiellement en taches pigmentées sur le thorax et l'abdomen, prédominant nettement à gauche.

Thorax. — Les régions latérales du thorax, les aisselles et les régions mamelonnaires sont atteintes, alors que la région présternale ne présente aucune pigmentation anormale.

A gauche, les taches sont petites, déchiquetées, disposées en traînées courbes, en semis irréguliers. Elles intéressent plus particulièrement la région pectorale, le creux de l'aisselle et la région périmamelonnaire. La coloration ardoisée en est franche.

Fig. 1 : Anne-Marie G... 2 ans. Vue latérale gauche

Fig. 2 : Vue latérale droite

A droite, les taches intéressent les mêmes zones. Elles sont plus rares, petites (ne dépassant guère quelques millimètres), à l'exception d'une formation pigmentée d'environ 4 cm, en S horizontal, au niveau de la région mamelonnaire.

En arrière, dans la région dorsale moyenne, existe une tache unique, en V très ouvert, à pointe sur la ligne médiane.

Abdomen. — L'aspect le plus caractéristique est réalisé dans la moitié gauche de l'abdomen.

A gauche, taches de taille variable (quelques millimètres à 2-3 centimètres), irrégulières (mouchetures, étoiles, chevelus), de contours très déchiquetés. L'ensemble affecte une disposition en volutes très désordonnées, et s'étend en avant et sur les côtés, s'interrompant très vite vers la région lombaire.

A droite, les taches sont infiniment plus rares, petites, déchiquetées.

La ligne médiane, sus et sous-ombilicale, est respectée. La cicatrice ombilicale elle-même est de coloration brune.

La région inguinale gauche présente un chevelu pigmenté, de disposition générale allongée.

Les autres parties du revêtement cutané sont de coloration normale, sauf :

Une plaque rougeâtre, légèrement squameuse, de 2 cm de diamètre, sur le cuir chevelu, dans la région occipitale, sans chute des cheveux.

A l'emplacement des lésions érythémato-vésiculeuses primitives, on remarque à la face postérieure des membres inférieurs, sur le mollet gauche en particulier, que la peau est plus pâle, légèrement brillante, marquée d'empreintes en creux, comme atrophique.

A la face plantaire du pied gauche, on note la zone brillante atrophique signalée plus haut.

Dans l'ensemble, d'après les parents, les taches pigmentaires n'ont pas varié en nombre depuis leur apparition. Leur étendue

suit fidèlement le développement corporel de l'enfant. Habituellement, elles ne sont pas prurigineuses. En aucun point on ne met en évidence, à leur niveau, des modifications d'aspect ou de consistance de la peau.

La mère a remarqué qu'elles devenaient plus intensément colorées avec un prurit passager, au moment d'accès fébriles marquant chez cette petite fille les poussées dentaires.

Par ailleurs :

Phanères. — Cheveux bruns, souples, ongles normaux.

Dentition. — A 24 mois, cette petite fille n'a que 13 dents.

4 3 1	1 2 3 4
3 2 1	1 2 3

L'incisive latérale, supérieure, droite est absente. La canine supérieure droite, de direction oblique, comble en partie l'espace inoccupé.

Langue. — A la face supérieure de celle-ci, près du bord droit, en arrière de la pointe, existe une zone ovalaire, rosée, dépapillée, non douloureuse.

Examen des yeux. — Pas de strabisme, iris de coloration foncée, pupilles normales.

Le reste de l'examen est entièrement normal, notamment du point de vue psychique.

En résumé : fillette de 2 ans, ayant présenté à l'âge de 2 jours une éruption érythémato-vésiculeuse, évoluant jusqu'au troisième mois, où elle est remplacée par des taches pigmentées très irrégulières.

Les circonstances d'apparition, la disposition, la couleur, l'association à un retard de la dentition et à une anomalie dentaire, font porter un diagnostic d'« Incontinentia pigmenti ».

(L'examen histologique n'a pu être pratiqué chez cette malade.)

QUATRIEME PARTIE

Considérations étiologiques et pathogéniques.

La plupart des auteurs s'accordent pour donner aux amas mélaniques intra-dermiques qui caractérisent l'affection, une origine épidermique. Bloch, qui posa le premier ce principe, s'appuyait sur une réaction qu'il avait mis au point : la DOPA-réaction.

Pour Bloch et son école (1916-1921), la tyrosine ou un corps voisin, donne naissance à un chromogène incolore : la Di-Oxy-Phényl-Alanine (DOPA). La DOPA par oxydation, sous l'influence d'un ferment la DOPA-oxydase, donne la mélanine.

La DOPA synthétique (car malheureusement ni DOPA, pourtant isolée chez les végétaux, ni DOPA-oxydase, n'ont pu être mis en évidence chez l'homme), mise au contact de coupes de peau débitées au microtome, permet de déceler les cellules capables de fabriquer du pigment, sans doute sous l'influence d'une oxydase qu'elles contiennent. Ce sont les mélanoblastes, qui se colorent en brun-foncé.

D'autres cellules, contenant de la mélanine, ne se colorent cependant pas, par la DOPA-réaction : ce sont les mélanophores ou chromatophores qui ne fabriquent pas de pigment mais le reçoivent des mélanoblastes.

Dans les biopsies d'« Incontinentia pigmenti », Bloch et Sulzberger trouvent la DOPA-réaction positive dans l'épiderme seulement. Les chromatophores dermiques sont DOPA-négatifs.

Seuls Carol et Bour nient l'origine épidermique de la mélanine qu'ils rencontrent dans l'« Incontinentia pigmenti ». Pour eux la DOPA-réaction est aussi positive dans le derme, le pigment se forme donc « in-situ ». Ils appellent de ce fait l'affection : « Mélanoblastosis cutis linearis s. systematisata ».

Si, comme tous les autres auteurs, on admet les conclusions de Bloch-Sulzberger : pourquoi la mélanine migre-t-elle ainsi en énormes quantités de l'épiderme dans le derme ? Parce que comme l'histologie nous l'a montré, la couche basale de l'épiderme est altérée.

La cause de cette altération de la couche basale :

Bloch et Sulzberger admettent que les causes en sont multiples, défauts héréditaires ou familiaux, phénomènes inflammatoires, traumatiques, de la période embryonnaire ou néo-natale.

Après-eux, les opinions des auteurs ne sont que variantes de la leur.

Pour Epstein, Rohmer, le trouble primitif fait partie de « chaînes de malformations », atteignant des structures tissulaires variées, ectodermiques et même mésodermiques, comme le montrent les anomalies rencontrées associées à l'« Incontinentia pigmenti », ou existant chez d'autres membres de la famille.

Atteinte dégénérative cutanée intéressant derme et épiderme, et causant au niveau de ce dernier une surproduction de pigment mélanique, qui fuit dans le derme. C'est l'avis de Siemens qui propose le nom de « Melanosis corii degenerativa ».

Altérations cutanées liées à des tares géniques : familles à « defective germ plasm » de Carney.

Affection inconnue, congénitale, et liée au sexe (Becker).

Pour Uebel et ses collaborateurs, trouble d'origine allergique, ou peut-être affection virale concomitante. Les altérations endartéritiques que l'histologie leur montre, parlent pour eux dans ce sens.

Si l'on admet que le trouble cutané primitif, peut survenir assez longtemps après la naissance, on se rapproche de l'opinon de Doorninк, qui croit que la pigmentation de l'« Incontinentia pigmenti » n'est qu'une réaction anatomo-pathologique banale, qui s'observe dans de nombreuses dermatoses, et est insuffisante pour créer une entité morbide spéciale. Il propose quand même de l'appeler : « Dermatose pigmentaire de Siemens-Bloch ».

Sans prendre parti, pour l'une ou l'autre des hypothèses pathogéniques, nous constatons l'association fréquente de l'« Incontinentia pigmenti » à d'autres affections ou défauts en général portant sur les dérivés ectodermiques; ainsi que la présence de cette dyschromie chez plusieurs membres d'une même famille.

L'observation que nous présentons, illustre sur un mode mineur ces constatations.

Le terme d'« Incontinentia pigmenti », si on peut lui reprocher de couvrir de son nom une hypothèse pathogénique non vérifiée, la perméabilité au pigment des cellules basales de l'épiderme, n'en garde pas moins notre préférence. Il est a peu d'exceptions près, universellement accepté. Le modifier ou lui préférer le terme de « Dermatose pigmentaire de Siemens-Bloch », ou les appellations bien plus tendancieuses de « Melanosis corii degenerativa », ou de « Melanoblastosis cutis linearis », ne pourrait créer que confusion.

CONCLUSIONS

— On doit isoler, dans le cadre des dyschromies cutanées, l'« Incontinentia pigmenti », affection des jeunes enfants, surtout de sexe féminin. L'installation et l'évolution de ce syndrome ayant un caractère bien particulier.

— On peut mettre en évidence, dans certains cas, une influence héréditaire ou familiale.

— L'affection cutanée ne présente en elle-même aucune gravité, mais elle est fréquemment associée à des anomalies ou à des malformations, portant surtout sur les dérivés ectodermiques : œil et système nerveux principalement, et quelquefois sur le squelette. Ce sont ces troubles associés qui viennent assombrir le pronostic.

— Le cas présenté réalise une forme mineure, l'anomalie pigmentaire n'est associée qu'à un retard de la dentition et à un léger défaut dentaire.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes Condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes Confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu : *Pour le Doyen.*
L'Assesseur,
R. SIGALAS

Vu, bon a imprimer :
Le Président,
JOULIA

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 23 Novembre 1954
Le Recteur,
E. DELAGE

BIBLIOGRAPHIE

Alexander, Fisher (A.), Dexter (D.). — Incontinentia pigmenti (?) with atrophy of the skin of the thighs. *Arch. Dermat. & Syph.*, 1953, *67*, 524.

Almkvist (J.). — Cité par Sulzberger. *Arch. Dermat. u. Syph.*, 1928, *154*, 19-32.

Bardach (M.). — Systematisierte Naevusbildungen bei einem eineigen Zwillingspaar. Ein Beitrag zur Naevusâtiologie. *Zschr. Kinderh.*, 1925, *39*, 542-550.

Bazex, Dupre. — Syndrome de Bloch-Sulzberger. *Bull. Soc. Franç. Dermat. et Syph.*, 1953, *60*, 497.

Beintema (K.). — Incontinentia pigmenti. *Nederl. tijdschr. geneesk.*, 1935, *50*, 381.

Bloch (Br.). — Eigentümliche, bisher nicht beschriebene Pigmentaffektion (Incontinentia pigmenti). *Schweiz. Med. Wchnschr.*, 1926, *56*, 404.

Buchholz (A.-M.). — Cité par Carney. *Arch. Dermat. & Syph.*, 1951, *64*, 126-135.

Calnan (W.-L.). — Congenital Hemiatrophy associated with other congenital defects. *Brit. M. J.*, 1949, *2*, 56-58.

Cannata (C.). — Simpatosi displasica pigmentaria di Bloch-Sulzberger. *Gior. Ital. Dermat. e Sif.*, 1952, *93*, 137-153.

Carney (R.-G.). — Incontinentia pigmenti. A report of five cases and review of the litterature. *Arch. Dermat. & Syph.*, 1951, *64*, 126-135.

Caro (M.-R.). — Discussion du cas Zakon et Eirinberg. *Arch. Derm. & Syph.*, 1950, *61*, 1045.

Carol (W.-L.-L.), Bour (D.-J.-H.). — Melanoblastosis cutis linearis s. systematisata. *Arch. Dermat. u. Syph.*, 1941, *182*, 315-328.

Cockayne (E.-A.). — Inherited abnormalities of the skin and its appendages. 1 vol., Oxford University Press, Londres, 1933, 325.

Crawford (G.-M.), Diamini (C.-R.). — Incontinentia pigmenti. *Arch. Dermat. Syph.*, 1949, *60*, 926-927.

Curth (H.-O.). — Incontinentia pigmenti in a girl aged 13 months. *Arch. Dermat. & Syph.*, 1949, *60*, 970.

— Follicular Atrophoderma and Pseudopelade associated with Chondrodystrophia calcifians congenita. *J. Invest. Dermat.*, 1949, *13*, 233-247.

Degos (R.). — Dermatologie, 1 vol., *Editions Médicales*, Flammarion, Paris, 106.

Doornink (F.-J.). — Over Incontinentia pigmenti als clinisch ziektebild en als pathologisch-anatomisch begrip. *Nederl. tijdschr. geneesk.*, 1950, *94*, 3264-3265.

— Zur Nomenklature des Incontinentia pigmenti. *Hautarzt*, 1951, *2*, 422-423.

— Uber Incontinentia pigmenti und über die Siemens-Bloch'sche Pigment-dermatose. *Dermatologica*, 1951, *102*, 63-72.

Epstein (S.). — A diagnosis : Dermatitis herpetiformis. Minnesota Dermatological Society, Sept. 1948. Cité par Carney. *Arch. Dermat. & Syph.*, 1951, *64*, 126-135.

Epstein (S.), Vedder (J.-S.), Pinkus (H.). — Bullous variety of Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger). *Arch. Dermat. et Syph.*, 1952, *65*, 557-567.

Falchi (G.). — Fisiopatologia del pigmento. *Gior. ital. dermat. e sif.*, 1934, *75*, 549.

Fälk (A.-B.), Hetreed (F.). — Incontinentia pigmenti. *Arch. Dermat. & Syph.*, 1953, *67*, 530-531.

Findlay (G.-H.). — On the pathogenesis of Incontinentia pigmenti with observation on an associated eye disturbance resembling retrolental fibroplasia. *Brit. J. Dermat.*, 1952, *64*, 141-146.

Fleck (F.). — Beitrag zum Krankheitsbild der Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger). *Dermat. Wchnschr.*, 1950, *122*, 1191-1195.

Franklin (A.-W.). — Incontinentia pigmenti; report of case, with summary of 29 cases of the litterature. *Brit. M. J.*, 1952, *1*, 75-76.

Gerard (R.). — Incontinentia pigmenti. *Excerpta Medica*, 1949, *12*, 505.

Gertler. — Melanoblastosis cutis systematisata (Carol) mit hochgradigen, platten und leistenartigen Hyperkeratomen der Extremitâten und Augenveränderungen. *Dermat. Wchnschr* 1950, *40*, 964.

Haber (H.). — Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger). *Brit. J. Dermat.*, 1949, *61*, 104-105.

— The Bloch-Sulzberger Syndrome (Incontinentia pigmenti). *Brit. J. Dermat.*, 1952, *64*, 129-140.

Haxthausen (H.). — Lichenoid, delvis bullos hudaffektion hos spaedbarn. *Nord. Med.*, 1944, *21*, 269.

Heilesen (B.). — Incontinentia pigmenti. Two new cases. *Acta Dermat. Venereol.*, 1948, *28*, 544-552.

Hopkins (J.-G.). — Incontinentia pigmenti. *Arch. Dermat. et Syph.*, 1949, *60*, 848.

Hora (J.). — Incontinentia pigmenti. *Zbl. Path.*, 1943, *81*, 52.

Ito (M.). — Studies on melanin in Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger). *Tohoku J. Exper. Med.*, 1951, *54*, 67-72.

Jackli (W.). — Ein Fall von infantiler Poikilodermie (Atrophodermia reticularis cum Incontinentia pigmenti) kombiniert mit Alopecie, Mikrodontie und früzeitiger Cataracta complicata. *Monatsschr. Kinderh.*, 1939, *78*, 73.

Jaramillo (R.), Manterola (A.), Rosselot (J.). — Incontinentia pigmenti. *Rev. Chilena pediatr.*, 1948, *19*, 654-662.

Kalz (F.), Mackensie (E.). — Incontinentia pigmenti. *Brit. J. Derm.*, 1947, *59*, 375-378.

Kitamura (K.), Chan (S.). — Uber Incontinentia pigmenti s. Melanosis corii degenerativa. *Hihu-To-Hitunyo*, 1938, *4*, 632. Référence : *Dermat. Wchnschr.*, 1939, *108*, 598.

Kunzer (W.), Zeisel (H.). — Incontinentia pigmenti (linear Melanoblastosis of skin; degenerative melanosis of corium; familiar chromatophoric nevus). *Zschr. Kinderh.*, 1949, *66*, 411-414.

Lapierre (S.). — Incontinentia pigmenti. *Arch. Belges Dermat. et Syph.*, 1951, 7, 156-157.

Lechleuthner. — Uber eine seltene systematisierte Dermatose. Thèse Munich, 1925.

Levin (O.). — Nevus reticularis et pigmentosus. *Arch. Dermat. & Syph.*, 1933, 27, 141-142.

Lewis (G.-M.). — Incontinentia pigmenti. *Arch. Dermat. & Syph.*, 1954, *69*, 507-509.

Loveman (A.-B.), Fliegelman (M.-T.), Weidman (A.-I.), Rein (C.-R.). Incontinentia pigmenti. *J. Pediat.*, 1952, *40*, 442-450.

Michel (P.-J.), Saint-Paul (J.). — Curieuses pigmentations chez un nourrisson. Casus pro diagnosis. *Bull. Soc. Franç. Dermat. et Syph.*, 1950, *57*, 226.

Miller (J.-L.). — Incontinentia pigmenti. *Arch. Dermat. & Syph.*, 1952, *65*, 253-254.

Moncorps (C.). — Incontinentia pigmenti bei einem 2 1/4 jährigen Knaben. *Zentralbl. Haut-u. Geschlechtskr.*, 1936, *54*, 291.

Naegeli (O.). — Familiärer Chromatophorennävus. *Schweiz. Med. Wchnschr.*, 1927, *57*, 48.

Nexmand (P.-H.). — Melanosis Corii - en sjaelden form for pigmentering. *Nord. Med.*, 1945, *28*, 2298.

Pierini (L.-E.), Garcia (L.-A.), Pomposiello (I.), Rey (O.). — Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger). *Rev. Argent. Dermatosif.*, 1945, *29*, 181-190.

Pinkus (H.). — Discussion avec Curth. *J. Invest. Dermat.*, 1949, *13*, 233-247.

Rein (C.-R.), Weidman (A.-I.). — Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger). *Arch. Dermat. & Syph.*, 1952, *65*, 361-362.

Rohmer (P.), Woringer (F.). — Un cas d'Incontinentia pigmenti de Bloch-Sulzberger. *Bull. Soc. Franç. Dermat. et Syph.*, 1953, *60*, 112-113.

Rothwell. — Dermatitis herpetiformis ? Pemphigus ? *Arch. Dermat. & Syph.*, 1924, *9*, 646.

Schuhermann (H.). — Incontinentia pigmenti. *Dermat. Wchnschr.*, 1939, *109*, 979-981.

Seidlmayer (H.). — Uber eine neues Syndrom multipler Abartung : Pigmentanomalie, kongenitale ektodermale Dysplasia, Nebennierenmarkaplasie. *Zschr. Kinderh.*, 1942, *63*, 451-487.

Seminario (C.), Corti (R.). — Incontinentia pigmenti. *Rev. Argent. Dermatosif.*, 1951, *35*, 127-131.

Siemens (H.-W.). — Die Melanosis corii degenerativa, eine neue Pigmentdermatose. *Arch. Dermat. u. Syph.*, 1929, *157*, 382-391.

Sobel (N.). — Incontinentia pigmenti. *Arch. Dermat. & Syph.*, 1948, *58*, 467-468.

Societe de Dermatologie de l'Université de Berlin. — Présentation de deux cas. *Dermat. Wchnschr.*, 1950, *122*, 789 et 815.

Stringa (S.), Pomposiello (I.), Badaraccio (J.). — Incontinentia pigmenti. Compte-rendu : Sesiones dermatologicas en homenaje al Prof. L. Pierini, Buenos-Aires, 1949, 411-418.

Sulzberger (M.-B.). — Uber eine bisher nicht beschriebene congenitale Pigmentanomalie (Incontinentia pigmenti). *Arch. Dermat. u. Syph.*, 1928, *154*, 19-32.

Sulzberger (M.-B.), Fraser (J.-F.), Hutner (L.). — Incontinentia pigmenti. Report of an additional case, with comment on possible relation to a new syndrome of familial and congenital anomalies. *Arch. Dermat. & Syph.*, 1938, *38*, 57-69.

Sulzberger (M.-B.), Bloom (D.). — Incontinentia pigmenti. *Arch. Dermat. & Syph.*, 1948, *58*, 468.

Taylor (F.). — Incontinentia pigmenti. *Brit. M. J.*, 1952, *1*, 439.

Touraine (A.). — Incontinentia pigmenti. *Bull. Soc. Franç. Dermat. et Syph.*, 1941, *48*, 297-302.

— *Encycl. Méd. Chir., Dermat.*, III, fasc. 12109, 7.

Uebel (H.), Ludwig (A.), Korting (G.). — Zur Kenntnis der Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger. *Arch. Dermat. u. Syph.*, 1950, *190*, 114-124.

Wiener (K.). — Skin manifestations of internal disorders (Dermadromes). 1 vol., C. V. Mosby Company, St-Louis, 1947.

Willi (H.), Burckhardt (W.). — Ein Fall von Dermatitis herpetiformis Dühring beim Neugeborenen. *Kinderârztl. Praxis*, 1941, *12*, 144-148.

Zakon (S.-J.), Eirinberg (I.). — A case for diagnosis (Incontinentia pigmenti of Bloch and Sulzberger ? Nevus pigmentosus et reticularis with Hyperkeratosis ? *Arch. Dermat. & Syph.*, 1950, *61*, 1044-1045.

Grupper (C.), Duperrat (B.). — Incontinentia pigmenti après éruption pigmentaire fine. *Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie*, séance du 18 novembre 1954, sous presse.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION 15

PREMIERE PARTIE :

Revue générale des cas publiés 17

DEUXIEME PARTIE:

Tableau clinique 51

Données histologiques 58

TROISIEME PARTIE :

Observation 63

QUATRIEME PARTIE :

Considérations étiologiques et pathogéniques 69

CONCLUSIONS 73

BIBLIOGRAPHIE 77